

A literatura relata a DKF ocorre em 3 a 14% da população com LES, o que contrasta com o presente caso. A doença apresenta um curso autolimitado, com bom desfecho, regredindo em média seis meses após seu reconhecimento e não há um protocolo terapêutico definido, geralmente entra em remissão com uso de analgésicos e antiinflamatórios, em conformidade com o caso descrito. A gestação não alterou o curso clínico da doença, também não documentado pela literatura. **Conclusão:** Trata-se de um caso de doença de Kikuchi-Fujimoto. O reconhecimento dessa ocorrência incomum auxilia o diagnóstico diferencial preciso com doenças auto-imunes, linfoproliferativa, hematofagocítica e infecciosa que apresentam abordagens terapêuticas distintas, e assim corrobora para minimizar as possíveis comorbidades subjacentes e fortalecer um promissor prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.295>

AVANÇOS NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA SÍNDROME DE CROW-FUKASE: UMA REVISÃO DA LITERATURA

JVM Cunha, RT Queiroz, TF Dios, GH Fernandes, GTM Morais

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução/Objetivos: Este trabalho visa estudar os parâmetros atuais de diagnóstico e tratamento para a síndrome de POEMS (Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, Monoclonal gammopathy, Skin changes), uma doença plasmocítica monoclonal rara, marcada por polineuropatia e outras alterações, também conhecida como síndrome de Crow-Fukase ou de Takatsuki. **Material e métodos:** Realizada revisão da literatura nas bases de dados PubMed, Google Scholar, Scientific Electronic Library Online (SCiELO) e Embase, utilizando os descritores: “POEMS syndrome”, “Crow-Fukase syndrome”, “Takatsuki syndrome”, “diagnosis” e “treatment”. Seleccionados artigos na língua inglesa. **Resultados:** O diagnóstico clínico-laboratorial parte de dois critérios obrigatórios (gamopatia monoclonal e polineuropatia) acompanhados de um critério maior e um menor, sendo também encontrados lesões ósseas osteoescleróticas, doença de Castleman (hiperplasia angiofolicular linfoide), níveis aumentados de fator de crescimento endotelial vascular (VEGF) sérico, edema, papiledema, doença renal, pulmonar e tromboembólica. O tratamento é clone ou sintoma-alvo. A terapia clone-alvo depende se a apresentação da doença é local ou sistêmica. Quando local, a radioterapia (RT) associada à quimioterapia e aos corticosteroides são a primeira linha de tratamento, enquanto na sistêmica prevalece a quimioterapia e o transplante autólogo de células tronco hematopoiéticas (ASCT), com indução pré-ASCT via lenalidomida e dexametasona evitando melfalano durante a indução devido ao efeito mielossupressor. Além, na apresentação sistêmica, lenalidomida + dexametasona são usadas em pacientes com neuropatia basal, melhorando também a sobrecarga de fluidos e a organomegalia, com menor toxicidade associada. Combinação melfalano e dexametasona bastante positiva, enquanto Bortezomibe e inibidores de VEGF devam ser

evitados. O tratamento sintoma-alvo é amplo, com terapia ocupacional, neuroreabilitação e drogas analgésicas usados para neuropatia sensório-motora. Para alívio na sobrecarga de fluido extravascular, é usada ciclofosfamida, bortezomibe e dexametasona combinados. Endocrinopatia corrigida com reposição hormonal a curto prazo. Avaliação multissistêmica do tratamento ocorre por meio de 5 frentes de melhora: hematológica, dos níveis de VEGF, clínica, neurológica e radiológica. A dosagem de proteína M, que verifica a melhora hematológica, e a dosagem de VEGF são os principais exames laboratoriais solicitados para verificar a evolução do quadro, sendo repetidos de forma periódica a partir do início do tratamento, acompanhados de avaliação neurológica objetiva por questionários, como o Rasch-built overall disability scale para POEMS (POEMS-RODS). Além disso, avaliação clínica geral e análise radiológica são fundamentais para mensurar o progresso terapêutico. **Discussão:** A síndrome de POEMS possui amplo espectro de sintomas e necessita de diagnóstico diferencial preciso e precoce, devido a possibilidade de tratamentos errôneos levarem a prognósticos ruins e sequelas multissistêmicas graves. Ademais, o tratamento também envolve um algoritmo complexo o qual depende de dois fatores, alvo e forma de apresentação, cujo progresso pode ser avaliado precisamente mediante diversas análises. **Conclusão:** A síndrome de POEMS é uma doença rara, o que dificulta o seu diagnóstico frente a diagnósticos diferenciais, exigindo conhecimento adequado por parte do médico, e guiando o melhor tratamento e prognóstico possíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.296>

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA DESENCADEADA POR EPSTEIN-BARR EM PACIENTE HIV POSITIVO: RELATO DE CASO

ACS Santos, SSS Araújo, MGM Freitas, LB Anastácio

Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A Linfocitose hemofagocítica (LHH) é uma grave hiperinflamação devido à ativação excessiva de macrófagos e linfócitos T, levando a pancitopenia, coagulopatia e falência orgânica. Pode ser primária ou secundária a infecções, neoplasias e doenças autoimunes. O vírus Epstein-Barr (EBV) especialmente em pacientes HIV positivos, é um gatilho relevante. O diagnóstico e tratamento precoces, baseados em critérios clínicos, laboratoriais e histopatológicos, envolvem terapia imunossupressora, suporte transfusional e terapia celular. **Objetivo e método:** Relatamos um caso de LHH em paciente HIV positivo, desencadeado por EBV, discutindo desafios diagnósticos e terapêuticos. A análise se baseou em prontuário hospitalar. **Caso clínico:** Trata-se de paciente de 71 anos, portador do vírus HIV, que manifestou sintomas de febre e adinamia aproximadamente dois meses após realizar a transição do tratamento antirretroviral, passando de zidovudina + lamivudina + dolutegravir para ritonavir + dolutegravir + darunavir, devido à agravante condição renal. O paciente foi hospitalizado após apresentar pancitopenia e a seguir encaminhado ao serviço de hematologia. O